

Suprasellar Kraniofarinjiyom

Suprasellar Craniopharyngioma

Dr. Ozan TAŞPINAR,^a
Dr. Recep POLAT,^a
Dr. İ. Etem PIŞKIN,^a
Dr. Fatma DEMİREL^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Zonguldak

Geliş Tarihi/Received: 25.04.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ozan TAŞPINAR
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Zonguldak, TÜRKİYE/TURKEY
ozantaspinar@mynet.com

Kraniyofarinjiyomlar nadir görülen, çoğunlukla suprasellar yerleşimli, solid veya solid-kistik görünümde iyi huylu tümörler olup, çoğunlukla Rathke kesesi kalıntılarından skuamöz epitelyal artıklarından gelişirler.¹ İlk kez otopside, kistik suprasellar kolesterol kristali ve skuamöz epitel içeren lezyon olarak 1857 yılında Zenker tarafından tanımlanmıştır.² Kraniofarinjiomlar intrakraniyal tümörlerin yaklaşık %1-3'ünü oluştururlar. İnsidansı yılda her 1 milyon kişide 0.5-2 olgu olarak bildirilmiştir.¹ Çocuklarda glioma ve medullablastomdan sonra en sık rastlanan üçüncü beyin tümörüdür ve çocukluk çağı kafa içi tümörlerinin yaklaşık %6-9'unu oluşturur.²

Kraniyofarinjiyomlarda %80-90 olguda direkt kafa grafisinde kalsifikasyon görülür, ancak küçük kalsiyum depozitlerini göstermede bilgisayarlı tomografi (BT) daha duyarlıdır. En iyi tanı metodu manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile konur. Gerek yerleşim yerini belirleme gerekse cerrahi tedavi planlamada MRG son derece faydalıdır.³ Ayırıcı tanıda Rathke kesesi kistleri, hipotalamik gliomlar, büyük kiazma gliomları ve suprasellar germ hücreli tümörler düşünülmelidir.¹

Kraniyofarinjiyom yavaş büyüyen bir tümördür ve geniş boyuta ulaştığı zaman klinik bulgu verir. İyi diferansiye ve histolojik olarak iyi huylu olmasına rağmen, yerleşim yeri nedeni ile klinik olarak kötü davranır. İntraventricüler kraniyofarinjiyomlarda kafa içi basınç artışı belirtileri ön plandayken, suprasellar kraniyofarinjiyomlu hastalar daha çok görme ve endokrin sorunlar ile başvururlar. Çocuklarda endokrin bozukluklardan boy kısalığı, pubertal gecikme, diyabetes insipidus ve hipotiroidi en sık rastlanan klinik tablolarıdır. Obezite, diplopi ve mental bozukluklar da gözlenebilir. Tümör lokalizasyonuna bağlı olarak optik sinir basısı nedeni ile görme azalması, görme alanı defektleri ortaya çıkar. Çocuk hastaların yer aldığı 36 olguluk bir çalışmada; baş ağrısı %51.4, görme bozukluğu %22.9, kusma %31, poliüri-polidipsi %17.1, puberte gecikmesi %19.4, boy kısalığı %13.9 ve erken puberte %2.7 olarak saptanmıştır.⁴

Standart tedavi cerrahidir. Tümörün hacim ve komşu dokulara yayılımı nedeni ile sıklıkla tam çıkarılması zordur. Tümörün tam çıkarılmadığı olgularda tedaviye radyoterapi eklenir. Preoperatif hastalara stres dozunda hidrokortizon verilmelidir. Eğer hastaya intrakraniyal basınç artışı için deksametazon veriliyorsa ek steroid verilmesine gerek yoktur. Stereotaktik gama radyo cerrahi, intrakaviter radyasyon veya intrakaviter bleomisin enjeksiyonu diğer alternatif tedavi şekilleridir.⁵

Hastamızda hipotroidi belirtilerini ve laboratuvar bulgularının olması nedeni ile primer ve santral hipotroidi ayırıcı tanısı açısından TRH uyarı testi yapıldı. Teste hipofizin gecikmiş yanıtı ile santral hipotroidi tanısı konuldu. Santral hipotroidi etiyojisini araştırmak amacıyla hipofiz MRG çe-

kildi. Hipofiz MRG'de sellayı dolduran, suprasellar sisterne uzanan, süperiorda optik kiazmaya belirgin dıştan bası oluşturan, lobüle konturlu, yer yer ince septasyonlar içeren, kontrast madde enjeksiyonu sonrası çevresel tarzda kontrast tutulumu gösteren, en geniş yeri yaklaşık 4 cm boyutlarında yer kaplayıcı kitle lezyonu saptandı.

Kraniyofarinjiyom tanısı ile opere edilen hastanın, operasyon materyaline ait patoloji raporu da kraniyofarinjiyom ile uyumlu bulundu.

Hipotroidi belirtilerini ile başvuran hastalarda hipotroidinin primer ya da santral olup olmadığının iyi ayırt edilmesi gerekir. Santral hipotroidi tanısı alan hastalarda kraniyal görüntüleme yapılarak, hipofiz ve hipotalamusta gelişimsel ya da edinsel bir sorunun varlığı mutlaka araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Banna M, Hoare RD, Stanley P, Till K. Craniopharyngioma in children. *J Pediatr* 1973;83(5):781-5.
2. Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas. *Neurosurgery* 2000;46(2):291-302.
3. Pascual JM, González-Llanos F, Barrios L, Roda JM. Intraventricular craniopharyngiomas: topographical classification and surgical approach selection based on an extensive overview. *Acta Neurochir (Wien)* 2004;146(8):785-802.
4. de Vries L, Lazar L, Phillip M. Craniopharyngioma: presentation and endocrine sequelae in 36 children. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2003;16(5):703-10.
5. Takahashi H, Yamaguchi F, Teramoto A. Long-term outcome and reconsideration of intracystic chemotherapy with bleomycin for craniopharyngioma in children. *Childs Nerv Syst* 2005;21(8-9):701-4.